Lane Medical Library
STANFORD UNIVERSITY 15 MAR 1939 LIBRARY

Aus der Medizinischen Universitäts-Klinik der Albertus-Universität zu Königsberg (Pr.)
Direktor: Professor Dr. Assmann.

Akute Porphyrie

Inaugural-Dissertation

zur
Erlangung der Würde eines Doktors
der Zahnheilkunde
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Albertus-Universität zu Königsberg (Pr.)
vorgelegt von
Lotte Buchholz

Königsberg (Pr.) 1938

Druck: Lengericher Handelsdruckerei, Lengerich i. W.

Dekan: Professor Dr. Berger.
Referent: Dozent Dr. Weicker.
Korreferent: Prof. Dr Assmann.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Albertus-Universität Königsberg (Pr.)

Meinen lieben Eltern!

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153514_0182

Allgemeiner Teil.

Die akute Porphyrie wurde zuerst von Günther beschrieben. Er wählte damals die Bezeichnung Hämatoporphyrie und unterschied die Hämatoporphyria congenita von der Hämatoporphyria acuta und der Hämatoporphyria chronica. Ferner nannte er die Hämatoporphyria acuta toxica.

Das Hämatoporphyrin wurde von Mulder im Jahre 1844 zuerst dargestellt. Er beschrieb es als eisenfreies Hämatin. Spätere Untersuchungen ergaben, daß die Hämatoporphyrine nur im Laboratorium künstlich dargestellt werden können, im Organismus aber nicht vorkommen. Vielmehr sind es Abkömmlinge einer anderen stereoisomeren Reihe, die Koproporphyrine, die Proto- und Uro-Porphyrine, die im Organismus vorkommen und ausgeschieden werden.

Schreus schlug folgende Einteilung in Anlehnung an Günther vor:

1. Primäre Porphyrien-Ausscheidung von Aetio-Porphyrin I —
   a) Kongenitale Porphyrie (Günthersche Krankheit),
   b) accidentelle Porphyrie (Günthers akute und chronische Porphyrie),
2. Sekundäre Porphyrien-Ausscheidung von Aetio-Porphyrin III —
   a) physiologische Porphyrie,
   b) kongenitale Porphyrie,
   c) accidentelle Porphyrie bei
      aa) Anämien,
      bb) Verdichtungen,
      cc) Blutzerfall aus anderer Ursache,
      dd) Lebererkrankungen.

In seinen „Studien über Porphyrie“ gibt Waldenström folgende Einteilung:

1. Porphyria congenita oder Günthersche Krankheit (Schreus),
2. Phorphyria cutanea tarda (Porphyria chronica nach Günther),
3. Porphyria acuta mit sehr wechselndem Verlauf.

Folgende Formen können bei letzterer gefunden werden:

a) Latente Porphyrie nach Waldenström (1935): Vermehrte Porphyrinausscheidung bei sonst gesunden Mitgliedern von Familien, in denen typische akute Porphyrie vorkommt,
b) rein abdominale Form,
c) rein nervöse Form mit Lähmungen,
d) klassische akute Porphyrie mit Koliken und Lähmungen,
e) komatöse Form.

Die Einteilung nach Micheli in indiopathische und toxische Porphyrie begrenzt Waldenström nicht scharf, da er meint, daß die toxische Porphyrie sich von der ideopathischen Porphyrie im klinischen Bilde nicht unterscheidet.

In Deutschland sind bisher 23 Fälle von Porphyrie bekannt. 65% der Porphyriekranken sind Frauen und 35% Männer (Waldenström, Günther). Viel umstritten ist die Frage, ob die akute Porphyrie hereditär ist. Barker und Estes berichten über zwei Schwestern, in deren Familie die akute Porphyrie hereditär aufgetreten sein soll. Die Autopsie ergab bei beiden Dilatation des Magens und Duodenums bis zur Flexura duodenojejunalis (Weiß). Bei Micheli und Dominici handelt es sich um Mutter und Tochter, die an akuter Porphyrie erkrankt sind. Die Symptome waren bei beiden die gleichen. Sie hatten eine ungleichmäßige braune Farbe mit Flecken im Gesicht, die während der Anfälle stärker wurden. Die Haare sind ebenfalls dunkler geworden. Bei der Mutter begann die Krankheit mit 40 Jahren, bei der Tochter mit 22 Jahren. Da sie zusammen gewohnt haben, so könnte

man auch an exogene Faktoren denken. — Da die Krankheit oft verkannt wird, so ist es in den meisten Fällen noch nicht möglich, Genaues über die Heredität zu sagen.

Der Beginn der Erkrankung an akuter Porphyrie liegt zwischen dem 17. und 67. Lebensjahr (Günther). Doch kann man in den meisten Fällen keinen bestimmten Zeitpunkt für den Beginn der Krankheit angeben, da die Krankheitserscheinungen oft erst in späteren Stadien beachtet werden oder bei den ersten Symptomen die Krankheit überhaupt verkannt wird.

„Die Krankheit beginnt ziemlich akut und tritt mit den Menses zusammen auf". Vanotti. — Micheli und Dominici geben den Beginn der Krankheit nach Diätfehlern an. Vielfach soll die Erkrankung auch nach öfterem Einnehmen von Schlafmitteln, besonders Luminal, begonnen haben.

Autoren, die Fälle von Porphyrie beobachtet haben, berichten meist über Patienten, die auch im anfallfreien Zustand starke Pigmentierung aufweisen. Sie sind meist stark behaart. Die Haare, Augenbrauen und Augenwimpern sind dunkel und werden bei der Erkrankung noch dunkler (Micheli und Dominici). Die Haut bei den Porphyriekranken ist dünn und schlecht durchblutet. Es besteht eine Art Gewebsschwäche (Schreus).

In den Hauptsymptomen unterscheidet sich die kongenitale Porphyrie bedeutend von der akuten Porphyrie. Wenn man von den Hauterscheinungen ausgeht, müßte man von zwei ganz verschiedenen Erkrankungen sprechen. Bei der kongenitalen Porphyrie beginnen die Hautsymptome meist schon in frühester Kindheit. Es treten an den unbedeckten Körperstellen Blasen auf, die geschwürig zerfallen und unter Narbenbildung ausheilen (Waldenström, Kratzenstein), z. T. ohne Folgeerscheinung abheilen (Gottron und Ellinger). Die belichteten Stellen sind besonders auf traumatische Reize empfindlich (Gottron und Ellinger). Schreus und Carrié behaupten, daß Licht allein keine Erscheinungen

hervorruft, daß vielmehr Licht und Trauma zur Entstehung von Hautblasen notwendig sind (Gottron und Ellinger). Im Winter ist niemals Blasenbildung beobachtet worden. (Waldenström, Gottron und Ellinger). Jedoch besteht bei den Porphyriekranken stets eine geringe Entzündungsbereitschaft. Bemerkenswert bei Porphyrikern ist, daß eine einmalige Bestrahlung eine unternormale Reaktion zeigt. Erst eine zweite spätere Bestrahlung der gleichen Stelle zeigt starke Lichtreaktionen. Schreus erklärt diese Wirkung so, indem er hinweist, daß Porphyrine kontrahierend und reaktionsvermindernd auf die Gefäße wirken. Die erste Bestrahlung muß also die Gefäße erst in reaktionsfähigen Zustand versetzen. Auf ultraviolettes Licht sind die Porphyriker nur wenig empfindlich und weisen dann besondere Lichtdermatosen auf (Schreus und Carrié).

Bei der akuten Porphyrie wurde Lichtempfindlichkeit nicht beobachtet (Weiß, Schreus). Die toxische Porphyrie zeigt dagegen erhöhte Lichtempfindlichkeit, z. B. die Bleiporphyrie. Schreus will auch die Lichtempfindlichkeit nach Arsendarreichung auf Porphyrin zurückführen. Perutz, Götze, Radaeli, Haxthausen, Eichler und Carrié haben experimentell durch Blei-, Luminal- und Sulfonaldarreichung Porphyrie mit Lichtsensibilisierung herbeiführen können.

Die Kardinalsymptome der akuten Porphyrie sind in etwa 64% aller Fälle Darmkoliken, Erbrechen und Obstipation (Günther, Einzig, Sommerland, Kratzenstein, Kämmerer). Die Anfälle, die nach längeren oder kürzeren Pausen auftreten, dauern etwa 4—20 Tage (Einzig). Auch die Schwere der Anfälle ist verschieden. Bemerkenswert ist, daß die akuten Anfälle meist vor den Menses oder in der Zeit, in der sie hätten sein sollen, auftreten (Weiß, Vannotti, Bostroem, Micheli und Dominici).

Die genaue Lokalisation der Kolikschmerzen kann vom Patienten meist nicht genau angegeben werden; die Schmerzen strahlen nach Rücken, Blase und Leistengegend aus. Oft hat man Gallenkolik, Magenkolik, Nephrolithiasis u. a. ange-

nommen. In einigen Fällen wurde sogar zur Operation gegeschritten.

Während der Anfälle kann der Bauch meteoristisch, er kann aber auch weich und nur wenig druckempfindlich sein. Waldenström berichtet, daß nicht alle Anfälle mit Obstipation verbunden waren, daß einige Fälle akuter Porphyrie sogar mit Diarrhöen einhergingen. Die Bauchwand ist weich und das Abdomen leicht palpabel (Roth). Reflektorische Bauchdeckenspannung fehlt fast ganz (Kuntzen und Becker). Stärkere Gewichtsabnahme ist bei den Anfällen stets zu verzeichnen; ebenso nimmt die Muskelsubstanz während der Anfälle in Form einer Muskelatrophie ab (Weiß, Klinger). Schmerzhafte und anhaltende Darmspasmen begleiten die Anfälle (Kratzenstein). In seinen Röntdenuntersunchungen stellte Aßmann während der Anfälle starke Erweiterung des Duodenums und der obersten Dünndarmschlingen fest, eine verlangsamte Entleerung des Dünndarms und meist eine Verbreiterung des Dickdarms. In der anfallsfreien Zeit dagegen fand er normale Verhältnisse des Magen-Darmkanals. Durch die röntgenologischen Untersuchungen von Klee und Reitlinger ist bekannt, daß die Porphyrine eine kontrahierende Wirkung auf die Darmmuskulatur haben (Schreus). Magen- und Darmsymptome sind demnach als Porphyrinwirkung aufzufassen.

„A. Garrod hat im Jahre 1892 den Satz aufgestellt, daß im Harn Gesunder und Kranker ein Farbstoff vorhanden ist, der dem Hämatoporphyrin derartiig ähnlich ist, daß er als eines der sog. Hämatoporphyrine betrachtet werden muß“ (Schumm).

Die Untersuchungen, ob Porphyrin im Harn Gesunder vorhanden ist, gehen weit auseinander. Schumm hat kein Porphyrin im gesunden Harn feststellen können, Fischer und Schneller dagegen haben es gefunden. W. Thiel hat festgestellt, daß der gesunde Mensch täglich bis 55 γ Porphyrin ausscheidet. Schreus nimmt als physiologische Porphyrinausscheidung bis 0,1 mg pro die an. Nach einer

Aufstellung von Roth beträgt die obere Grenze der normalen Porphyrinausscheidung in der Tagesharnmenge

nach Günther	0,5—0,75	mg
nach Schreus und Carrié	0,08	mg
nach Fikentscher und Franke	0,03	mg
nach H. v. d. Bergh	0,01	mg
nach Roth	0,035	mg.

Während der Schwangerschaft ist bis zum 10. Monat eine Abnahme der Porphyrinausscheidung beobachtet worden, die dann 2—3 Tage nach der Geburt wieder bis zur normalen Tagesmenge anstieg (Schreus und Carrié). Bei Kindern soll in den ersten Lebenstagen eine erhöhte Porphyrinmenge im Harn gefunden werden (Schreus).

Waldenström sagt: „Keine Porphyrie ohne Porphyrine". Die Porphyriker scheiden auch in der anfallfreien Zeit größere Mengen Porphyrin aus als der Gesunde (Althausen). Jedoch tritt eine starke Vermehrung nur während der Anfälle auf (Weiß). Es besteht keine Parallelität zwischen Harnmenge bzw. spezifischem Gewicht des Harnes und der Porphyrinausscheidung. Parallel mit den Porphyrinwerten verläuft jedoch die Schwere der klinischen Erscheinungen (Schreus und Carrié).

Harn, der größere Mengen Porphyrin enthält, hat eine burgunderrote Farbe. Allerdings wird er nicht immer so stark gefärbt ausgeschieden; oft dunkelt er erst beim Stehen nach. Heller Harn schließt aber nicht das Vorhandensein der Porphyrine aus (Snapper). Nicht immer ist die rote Farbe des Harns bei der akuten Porphyrie durch Porphyrine bedingt (Waldenström). In einem Fall von kongenitaler Porphyrie, der von H. v. d. Bergh und Grotepaß beobachtet wurde, fand man kein Porphyrin im Harn, wohl aber große Mengen im Serum (Schreus). Micheli und Dominici berichten über einen Fall, bei dem stets einige Tage vor der Menstruation dunkelgefärbter Harn ausgeschieden wurde. Die rote Farbe des Urins bei akuter Porphyrie stammt nicht nur von den Porphyrinen, sondern auch noch von an-

deren Farbstoffen (Waldenström). Man bezeichnete diesen Farbstoff oft als Urobilin. Sachs und Waldenström haben aber bewiesen, daß es kein Urobilin ist. Hoher Urobilinogengehalt des Harnes ist verdächtig auf gesteigerte Porphyrinbildung (Boas).

Bei Parenchymschädigung der Leber ist die Porphyrinausscheidung im Harn vermehrt, z. B. bei Ikterus catarrhalis, Ca-Metastasen, akuter gelber Leberatrophie (Kratzenstein, Kämmerer, Thiel, H. v. d. Bergh, Schreus und Carrié).

Womit der Porphyringehalt im Harn zusammenhängt, ist noch nicht geklärt. Schumm stellte fest, daß die Ernährung den Porphyringehalt beeinflußt. Er fand Phorphyrin im Harn nur nach Fleisch- bzw. Blutgenuß, bei fleischloser Kost verminderte sich der Porphyringehalt (Fischer, Schneller). Nach Schumm ist der Porphyringehalt von dem Blutfarbstoff der Nahrung abhängig, während Fischer nud Schneller behaupten, nicht der Blutfarbstoff sei das Ausschlaggebende, sondern die Ernährung mit Fleisch. Dieses enthält in beträchtlichen Mengen Koproporphyrin, aber man findet es erst, wenn das Fleisch durch Fäulnis abgebaut ist. Auch Papendick hat einen Zusammenhang zwischen dem Fleischgenuß und der Ausscheidung von Porphyrin gefunden. Da aber, auch in Vegetabilien, im Brot, in der Milch und in Fischen Porphyrine gefunden werden, so hält Kämmerer es für möglich, daß der Organismus einen Teil seiner Porphyrine aus diesen Stoffen nimmt. Günther lehnt ab, daß die Porphyrine aus der Nahrung stammen. Als Beweis führt er den Porphyringehalt der Erythrocyten und des Meconiums an. Schreus und Carrié haben nachgewiesen, daß mit einem intravasalen Erythrocytenuntergang eine erhöhte Porphyrinausscheidung verbunden ist. Nach Blutungen im Bereich des Verdauungskanals hat Snapper erhöhten Porphyringehalt in den Fäces feststellen können. Eichler berichtet über einen Fall, bei dem der Urin besonders nach Alkoholgenuß rot gefärbt war.

Der Zusammenhang zwischen Porphyrin- und Blutfarbstoff wurde wohl zuerst von Hoppe-Seyler auf chemischem Wege erbracht (Fischer). Protoporphyrin ist an die roten Blutkörperchen gebunden und wird in jedem normalen Blute gefunden (Schreus, Boas, H. v. d. Bergh, Grotepass, Borst und Königsdörfer). So erklärt es sich auch, daß bei Krankheiten, die mit starkem Blutzerfall einhergehen, auch vermehrt Proto-Porphyrin ausgeschieden wird. Woher das Porphyrin stammt, ist unbekannt. Es ist nicht anzunehmen, daß es innerhalb der Erythrozyten oder im Knochenmark gebildet wird. Eher kann man es als Abbauprodukt des Blutfarbstoffes auffassen (Schreus, H. v. d. Bergh). Das Porphyrin stammt wahrscheinlich aus dem Hämoglobin des Blutes, und es erfolgt die Umwandlung von Hämatin über Protoporphyrin in Koproporphyrin III mit hoher Wahrscheinlichkeit in der Leber.

Während man beim Gesunden nur in den Blutkörperchen Porphyrin gefunden hat, enthält beim Kranken auch das Serum Porphyrin, z. B. hat H. v. d. Bergh bei Stauungsikterus Koproporphyrin im Serum gefunden. Auch bei Bleivergiftung, Karzinom, Arsenvergiftung usw. wurden erhöhte Werte gefunden. Bei fieberhaften Erkrankungen haben wir erhöhten Erythrocytenzerfall und vermehrte Porphyrinausscheidung, was auch durch vermehrte Urobilin- und Urobilinogenausscheidung nachgewiesen ist. Die Resistenz der Erythrozyten ist bei Fieber vermindert (Schreus). Die verminderte Porphyrinausscheidung am Ende der Schwangerschaft bei erhöhtem Erythrozytenzerfall erklären Carrié und Herold durch den Uebergang von Abbauprodukten des Blutfarbstoffes auf den Feten.

Nach Weiß und Günther zeigten 7 der in der Literatur mitgeteilten Fälle normalen Blutbefund, 3 Fälle Anämie und 4 Fälle Erythrozytose. Nach Günthers Beobachtungen sind die Zahlen der Erythrozyten und des Hämoglobins während der Zeit des Anfalls am niedrigsten. In der Zeit der Rekonvaleszenz steigen beide Werte an. Die Resistenz der Erythro-

zyten ist geringer, besonders während der Menses (Snapper).

Die Wirkung der Porphyrine auf das Gefäßsystem scheint, wie bereits erwähnt, kontrahierend und reaktionsvermindernd zu sein (Schreus). Zahlreiche Autoren berichten über geringe Durchblutung der Haut, die Blutgefäße sind spärlich (Schreus und Carrié, Gottron und Ellinger). Auch scheint eine gewisse Kapillarschwäche zu bestehen. Nur Eichler berichtet über einen Fall, bei dem eine geringe Vermehrung und Erweiterung der Gefäße bestanden hat. Bei künstlicher Senkung der Porphyrinausscheidung wurde Erweiterung der Gefäße des Augenhintergrundes, Rückgang der Gesichtsblässe sowie Behebung der vorhandenen Oligurie beobachtet. (Schreus). Auch die Obstirpation besserte sich.

Klingner beschreibt einen Fall von akuter Porphyrie, bei dem das Absinken des systolischen und diastolischen Blutdrucks in aufrechter Körperhaltung beobachtet wurde, ebenso eine zunehmende allgemeine Adynämie. Bei den meisten Kranken ist der Blutdruck normal. Während des Anfalles kommt es häufig zu Blutdrucksteigerung. Pulsbeschleunigung kommt bei schweren Fällen immer, bei leichten Fällen häufig vor.

An Veränderungen des Herzens ist besonders die Hypertrophie zu nennen. Bei dem Patienten Petry wurde Herzhypertrophie und Dilatation beiderseits festgestellt (Borst und Königsdörfer). Eichler berichtet über eine Hypertrophie des linken Herzens als Folge.

In der Literatur über akute Porphyrie werden öfters Leberschädigungen erwähnt. (Kratzenstein, Waldenström, Mahnke, Hösch und Carrié). Man hat sogar angenommen, daß die Leber die Bildungsstätte der Porphyrine sei. Jedoch sind viele Krankheitsfälle untersucht, bei denen keine Leberschädigung vorlag (Kuntzen und Becker). Physiologischerweise verarbeitet die Leber einen winzigen Teil des zur Verarbeitung gelangenden Blutfarbstoffes nicht zu Gallenfarbstoff, sondern zu Phorphyrin (Schreus, Einzig). So erklärt sich die 0,02–0,08 mg Porphyrin pro die. Günther

beobachtete bei Leberschädigung meistens höhere Porphyrinwerte im Harn als normal. Auch Kämmerer und Thiel berichten, daß besonders bei CA-Metastasen in der Leber erhöhte Porphyrinwerte im Harn gefunden wurden. Aehnliche Beobachtungen machten H. v. d. Bergh, Schreus und Carrié, Eppinger. Thiel schlägt die Porphyrinuntersuchung sogar als diagnostisches Hilfsmittel für die Erkennung der Ca-Metastasen in der Leber vor. Je mehr Leberzellen durch die Metastasen zerstört werden, je stärker ist die Porphyrinausscheidung. Erhöhte Porphyrinwerte kamen auch vor bei akuter gelber Leberatrophie, Leberzirrhose, aber auch bei sekundärer Erkrankung der Leberzellen, z. B. bei Stauungsikterus oder Stauungsleber. Carrié und Herold nehmen an, daß die gesteigerte Porphyrinausscheidung in den Fällen von Hyperemesis gravidarum auch durch eine Funktionsstörun der Leber bedingt ist. Althausen fand bei 3 Fällen von Porphyrie deutliche Leberinsuffizienz für Kohlehydrate und Eiweiß. Diese Insuffizienz besteht aber nicht nur während der Anfälle, sondern auch in der anfallfreien Zeit. „Für eine Beteiligung der Leber, wenigstens an der Ausscheidung des Porphyrins, spricht das Auffinden dieses Farbstoffes in der Galle und in Gallensteinen“ (Althausen). Günther und Fischer neigen zu der Ansicht des direkten Aufbaues aus den Gallenfarbstoffen selbst. Vannotti berichtet, daß in einem Falle von Bleiintoxikation Ausscheidung von Porphyrin durch die Galle erfolgte. Snapper dagegen schreibt: „Da die Porphyrinreaktion in den Fäces sowohl vor der Operation wie nach Schließung der Gallenfistel unzweifelhaft festzustellen war und nur während der Zeit, da keine Galle in den Darm floß, fehlte, und da ferner das Porphyrin nicht mit der Galle entfernt wurde, so meine ich zu dem Schluß berechtigt zu sein, daß im Verdauungstraktus Blutfarbstoff nur dann zu Porphyrin abgebaut wird, wenn Galle in den Darm fließt.“ Selbst wenn große Mengen Porphyrin sich im Darmtraktus bilden, so findet man doch keine Porphyrinspektra in der Galle (Snapper). Im Fall von kongenitaler Porphyrie von H. v. d. Bergh und Grotepass wurden Porphyrine durch

die Galle mit dem Kot ausgeschieden. Dagegen ist bei Porphyrinurie nicht immer Porphyrin in den Fäces vorhanden. Von 4 untersuchten Fällen von Porphyrinurie fand Snapper einmal Porphyrin, 3 mal fehlte es so gut wie vollständig.

Daß der Leber beim Stoffwechsel der Blutpigmente eine große Bedeutung zukommt, ist seit langem bekannt (Carrié und Herold).

Suner brachte im Reagenzglas das Porphyrin durch Zusatz von Leberbrei zum Verschwinden. Auch Günther, Perutz, Schreus und Carrié haben bestätigt, daß Porphyrin durch Leberbrei zerstört wird, und gefunden, daß andere Organe diese Fähigkeit nicht besitzen.

Eine wesentliche Rolle spielt bei der Porphyrie der Kalkstoffwechsel. Es scheint ein enger Zusammenhang zwischen beiden zu bestehen (Roth, A. H. Müller). Bei Ratten z. B. wurde Rachitis mit Porphyrin geheilt (Roth). „Schon van Leersum weist hin, daß durch Porphyrin Rachitis geheilt werden kann" (Schreus). Es ist also möglich, daß die Porphyrine bei der Verknöcherung eine physiologische Rolle spielen. Bei kongenitaler Porphyrie sind die Knochen kalkarm (A. H. Müller).

Nach A. H. Müller beträgt der Bluteisenspiegel beim Gesunden 40—78 mg%, bei kongenitaler Porphyrie aber nur 35,71 mg%. Der Reststickstoff ist gesteigert.

„Die Porphyriker werden geschildert als meist dunkelhäutige, ‚neuropatisch veranlagte Individuen oder Psychopaten' mit nervösen Störungen in Gestalt von Erregbarkeit, Schreckhaftigkeit, Schlaflosigkeit, Neurosen und hysterischem Mechanismus. Sogar die akuten Schmerzattacken können noch durch diese psychischen Anomalien modifiziert sein, einen hysterischen Anstrich erhalten." Eichler. (Maase, Günther.)

„Psychische Reizsymptome bilden auch in den leichteren Krankheitsfällen die Regel." (Thiele.) Viele Fälle, die später als akute Porphyrie diagnostiziert werden, beginnen mit allgemeiner Unrast, Angstzuständen, Ueberempfindlichkeit und

Gefühl der Schwäche, die sie zu überwinden versuchen. Die Patienten fühlen sich krank, werden aber von ihrer Umgebung nicht verstanden. Häufig kommt es zu Sinnestäuschungen. Die Patienten geben oft an, daß der Anfall durch Schreck oder Aufregung herbeigeführt wurde. Günther aber meint, daß das schon Vorboten des Anfalls gewesen sind. Die Erregbarkeit kann so zunehmen, daß es zu Delirien mit Tobsuchtsanfällen kommt (Micheli und Dominici). Häufig Suizid während der Anfälle (Waldenström, Eichler). Von einigen Autoren wird berichtet, daß die Porphyriker aus Familien stammen, in denen Psychopaten und Neurotiker vorgekommen sind.

„Eine ausgesprochene Beteiligung des Nervensystems mit mehr oder minder schweren Anfalls- und Reizerscheinungen läßt sich in etwa 75% der Fälle feststellen."

„Von 19 hierher gehörenden Fällen haben 11 einen letalen Ausgang genommen" (Thiele).

In erster Linie ist das motorische System ergriffen, und zwar beginnt die Lähmung meist an den Extremitäten. Von mehreren Autoren wird die Landry'sche Paralyse angegeben. Aber es handelt sich wohl nur in Ausnahmefällen darum. Kratzenstein berichtet von aufsteigender Lähmung, mit Muskelatrophie, Sommerland dagegen von schwersten Lähmungserscheinungen in regelloser Folge. Bei den von Vannotti beobachteten Fällen sind die Lähmungen nicht aufsteigend. Bostroem beschreibt eine „Lähmung, die in Oberschenkelmuskeln anfängt und von da beiderseits symmetrisch auf den Bauch und die Arme übergeht, um schließlich auch die Gesichts- und Atemmuskulatur zu ergreifen". Unterschenkel und Füße sind in dem Falle ziemlich verschont. Auch in Grund's Fall blieben die unteren Extremitäten von Lähmungserscheinungen verschont (Thiele). Bei den Fällen von Bachlechner und Schulte waren die Muskeln, die vom Radialis versorgt werden, betroffen, bei Schulte außerdem noch der Deltoideus und der Bizeps. In beiden Fällen nehmen die

Paresen symmetrisch zu. Symmetrische Ausbreitung auf Bauch und Arme auch im Falle Bostroem. „Remissionen in Intensität und Ausbreitung der Lähmungserscheinungen kommen bei langsamer verlaufenden Fällen vor.“ (Thiele), Grund berichtet sogar von mehrmaligen, z. T. ziemlich weitgehenden Remissionen. Umfangreiche Lähmungen, die gewöhnlich als Polyneuritis beschrieben werden, führen dann meist durch Atemlähmung zum Exitus (Micheli und Dominici).

In einzelnen Fällen beginnt sich die Erkrankung des Nervensystems durch Sensibilitätsstörungen bemerkbar zu machen (Snapper). „Sensibilitätsstörungen und Schmerzen können in leichteren Fällen die einzigen neurologischen Störungen bleiben.“ (Thiele.) Oft folgen die Sensibilitätsstörungen erst den Motilitätsstörungen (Bostroem).

Die Hirnnerven sind nur in den Fällen, die schnell unter bulbären Erscheinungen zum Exitus kommen, ergriffen. Facialisparese, Hypoglossus- und Kaumuskelparese bei Bostroem; doppelseitige Rekurrensparese bei Ehrenberg, Grund und Löffler. Häufig klagen die Patienten über Sehstörungen; Bostroem (Abducensschwäche), Klinger (Glanzauge). Waldenström berichtet sogar von Erblindung. Auch von Gesichts- und Gehörstäuschungen wird berichtet. Durch Lähmung des Vagus wird Pulsbeschleunigung hervorgerufen (Bostroem). Tachykardie wurde genannt von Klinger, Barker und Estes, Bostroem, Ehrenberg und Grund, Bradykardie von Schulte.

„Parese des Sphinkteren, der Blase und des Afters gehören nicht zu den seltenen Erscheinungen“ (Thiele, Bostroem, Löffler).

Der Sitz der Störungen ist wohl niemals peripher zu suchen, sondern weiter zentral in den Wurzeln oder Vorderhörnern (Thiele, Bostroem).

Einige Autoren berichten über Erkrankungen der Thyreoidea bei der akuten Porphyrie (Vannotti, Klingner). Vannotti meint: „Die Porphyrine können als Synergist der

Schilddrüse wirken und andererseits sich als Aktivatoren und Katalysatoren der oxydativen Vorgänge im Organismus entfalten".

Lues wurde bei einem Porphyriekranken diagnostiziert (Gottron und Ellinger). Die Wundheilung nach Operationen und Verletzungen ist gut (Lehmann und Zinn).

Ueber pathologisch-anatomische und pathologisch-histologische Veränderungen bei der akuten Porphyrie ist in der Literatur nicht viel geschrieben worden. Das liegt z. T. daran, daß nur die wenigsten Fälle untersucht werden konnten, auch mußte die Untersuchung in einigen Fällen auf einzelne Organe beschränkt bleiben.

Bei dem von Kratzenstein beschriebenen Fall von akuter Porphyrie fand man eine „große, etwas ältere Blutung im Magen und in den oberen Dünndarmabschnitten, ohne makroskopische Blutungsquelle. Geringe Blutarmut der Muskulatur, deutliche Stauungsblutüberfüllung der Lungen". Auffallend sind die Pigmentablagerungen, die man am stärksten in der Leber findet (Eichler, Kratzenstein). Neben gelblichen und bräunlichen Pigmenten findet man Hämosiderin und auch Lipofuscin (Eichler, Kratzenstein). Weitere pathologische Befunde der Leber sind Fettinfiltration (Löffler), fettige Degeneration (Barker), Siderose (Grund). Die Milz weist Siderose auf (Kratzenstein, Löffler). Auch in den Nieren fand man zahlreiche Pigmente (Löffler, Kratzenstein, Barker und Estes). Das Herz weist „sehr geringe braune Abbaupigmentation auf" (Kratzenstein). Hypertrophie des Herzens nennen Eichler und Grund.

Eingehende Rückenmarkuntersuchungen sind von Bostroem gemacht worden. Er fand umfangreiche Veränderungen der Vorderhornganglienzellen des Rückenmarks. Auch Kratzenstein berichtet von deutlichen vakuoligen Blähungen und großklumpigem Kernzerfall, sowie von Pyknose im Sinn Nissel'scher akuter schwerer Zellschädigung. Das Gehirn ist in 6 Fällen untersucht. An Veränderungen sah man

nur Hyperämie und Oedem und einmal geringe Vermehrung und Erweiterung der Gefäße (Bostroem, Eichler).

Daß so wenige Fälle von akuter Porphyrie in der Literatur bekannt sind, liegt wohl z. T. daran, daß sie nicht erkannt worden sind. Bei genauer Untersuchung dürfte es heute wohl kaum mehr vorkommen, daß eine Fehldiagnose gestellt wird. Neben der klinischen Untersuchung ist vor allem die genaue chemische Untersuchung des Harnes notwendig. Denn wenn zu den Kardinalsymptomen: Obstipation, Erbrechen und schwere Bauchschmerzen bei leichtem Fieber, vermehrt Porphyrin im Harn nachgewiesen wird, so ist die Diagnose eindeutig bestimmt.

Häufig liest man, daß Kranke operiert worden sind. Danach sei der Harn rot gewesen, z. B. die Operation wegen Annahme eines Tumors (Lehmann und Zinn). Hierbei hat es sich stets um Porphyrie gehandelt. Bejul und Gelmann berichten über eine Fehldiagnose, die zur Operation führte; nach der Operation löste sich der Spasmus, Erbrechen und Schmerzen ließen nach. Nach Waldenström sind 16mal angebliche Appendicitis der Anlaß zur Operation gewesen, 7mal Jleus, 4mal gynäkologische Leiden und 2mal Cholecystitis. Mehrere Kranke sind wegen Ulcus ventriculi oder duodeni operiert oder konservativ behandelt worden, ohne daß ein Ulcus sicher nachgewiesen wurde.

Vielfach wird berichtet von der Aehnlichkeit der akuten Porphyrie mit der perniziösen Anämie (Kratzenstein, Thiel). Bei der perniziösen Anämie ist das Porphyrin in den Erythrozyten vermehrt und wird auch oft vermehrt ausgeschieden. Auch nervöse Störungen kommen bei beiden Krankheiten vor (Kratzenstein). Thiel erwähnt einen Zusammenhang zwischen Krankheitsverlauf und Porphyrinausscheidung bei der perniziösen Anämie. In einem Fall von perniziöser Anämie, den Fischer und Zerweck untersucht haben, wurde kaum weniger Porphyrin im Serum nachgewiesen als bei dem Fall Petry. Papendick dagegen hat

bei 100 Serumuntersuchungen in keinem Fall auch nur eine Spur von Porphyrin gefunden.

Erkrankungen der Leber, die differentialdiagnostisch in Frage kommen, hängen wohl z. T. mit der akuten Porphyrie zusammen.

Waldenström nennt die Periarteriitis nodosa, die zu Verwechslungen mit der akuten Porphyrie führen kann, besonders wenn die Krankheit von Krampfanfällen, vorübergehender Erblindung, Lähmungen und psychotischen Zuständen begleitet ist. Weiter nennt Waldenström noch spinale progressive Muskelatrophie und Enzephalitis.

In allen Fällen kann nur eingehendste Untersuchung die richtige Diagnose ergeben.

Die Prognose der akuten Porphyrie kann man durchaus nicht als günstig bezeichnen; denn in der Hälfte der Fälle kam es nach einigen mehr oder minder schweren Anfällen zum Exitus (Snapper, Sommerland). Bei der Prognose muß man aber streng teilen zwischen den Fällen von akuter Porphyrie, bei denen die abdominalen Symptome vorherrschen, und denen mit nervösen Erscheinungen. Erstere sind durchaus günstiger zu beurteilen. Nach Thiele haben von 19 Fällen mit neurologischen Störungen 11 letalen Ausgang genommen, d. s. 58 %. In 75 % aller Fälle ist eine Beteiligung des Nervensystems festgestellt.

„Eine kausale Therapie der akuten Porphyrie gibt es leider bis jetzt nicht“ (Waldenström). Gerade in der Therapie gehen die Ansichten der einzelnen Autoren weit auseinander. Eine große Anzahl der Autoren tritt für die Lebertherapie ein (Kratzenstein, Schreus und Carrié, Suner, Günther, Althausen, Perutz); denn Leberbrei hat die Fähigkeit, Porphyrine zu zerstören. Entweder wird eine Leberdiät durchgeführt, oder man verabfolgt Leberextrakte und Leberpräparate. Kratzenstein schreibt, daß nach einer dreiwöchigen Campolonbehandlung der Harn nicht mehr burgunderrot, sondern wie dünnes Himbeerwasser war. Die

Zahl der Reticulozyten stieg von 0,9 % auf 5,5 % und sank wieder auf 0,3 %. Die Erythrozyten stiegen von 4,79 Millionen auf 5,3 Millionen, das Hämoglobin von 85 auf 104. Auf Lähmung und Muskelatrophie konnte er aber keine Wirkung erzielen. Schreus und Carrié konnten nur feststellen, daß sich die Porphyrinausscheidung durch den Harn verringerte. Besonders bemerkenswert ist die Lebertherapie in den Fällen von akuter Porphyrie, die mit starkem Blutzerfall in Verbindung gebracht werden (Schreus). Waldenström lehnt die Lebertherapie vollkommen ab. Er hat nicht den geringsten Erfolg gesehen.

Hoesch und Carrié, die Zusammenhänge zwischen innerer Sekretion der Ovarien und der Porphyrie vermuteten, versuchten eine Behandlung mit Ovarialpräparaten. Ein Erfolg war nicht zu verzeichnen. Auch Insulintherapie und die Behandlung mit Nebennieren- und Milzpräparaten brachten nur vorübergehend subjektive Erleichterung (Hoesch und Carrié). Die Kupfertherapie, die von Fischer vorgeschlagen wurde, brachte keine Besserung (Schreus).

Da nach der Beobachtung mehrerer Autoren ein Zusammenhang zwischen Ernährung und Porphyrinausscheidung besteht, ist es auch für die Therapie notwendig, auf die Nahrungsmittel, nach deren Genuß besonders viel Porphyrin ausgeschieden wird, zu verzichten. An erster Stelle steht der Genuß von Fleisch. Schumm z. B. fand, wie bereits erwähnt, Porphyrin nur nach Fleisch- oder Butgenuß im Harn. Bei fleischloser Kost vermißte er es.

Micheli und Dominici schreiben, daß nach endovenöser Urotropininjektion der ganze Krankheitszustand schwand. Hoerburger und Fink glauben, „einen gewissen Zusammenhang zwischem dem Rückgang der Harnfarbe und der $CaCl_2$-Medikation mit Sicherheit behaupten zu können". Auch die Pigmentierung ließ nach täglichen intravenösen $CaCl_2$-Injektionen nach. Daneben erhielt der Patient lange Zeit Dilaudid. Massage und Elektrisieren brachten keinen Erfolg. (Sommerland).

Ueber die Pathogenese läßt sich bei der akuten Porphyrie noch nichts Genaues sagen, Die Ansichten der Autoren gehen weit auseinander. Günther schreibt: „Wir müssen also die genuine akute Hämatoporphyrie als ‚kryptogene' Affektion bezeichnen unter Hinweis auf die konstitutionelle Basis des Porphyrismus". Daß es sich um eine konstitutionelle Anomalie handelt, erwähnt neben Günther noch Roth. Auch die Garrod'sche Ansicht, daß es sich um eine Organerkrankung, wahrscheinlich des hepato-lienalen Systems handle, findet immer wieder Anhänger, besonders bei stärkeren Leber- und Nierenveränderungen (Eichler, Harbitz, Gutstein).

Daß die Erblichkeit bei der akuten Porphyrie eine gewisse Rolle spielt, wurde durch die zahlreichen Untersuchungen Waldenströms erwiesen. Günther berichtet, daß zwei seiner Patienten im gleichen Hause wohnten, also muß es sich wohl bei diesen Fällen um eine Vergiftung oder Infektion gehandelt haben.

Waldenström schreibt, daß die akute Porphyrie „als eine Störung der Porphyrinsynthese aufzufassen ist".

Ueber die Bildung der Porphyrine gibt es zwei Theorien, die exogene und die endogene. Nach der exogenen Theorie stammen die Porphyrine aus der Nahrung (Einzig). Es ist auch durchaus möglich, daß der Körper aus der Nahrung seinen Bedarf an Porphyrinmolekülen größtenteils ergänzen kann. (Kämmerer und Gürschning.)

Die endogene Theorie beruht auf der Annahme, „daß bei dem physiologischen Abbau des Hämoglobins zum Bilirubin als Zwischenstufe das Hämatoporphyrin entsteht" (Einzig). In normalem Zustand wird es bis auf ganz geringe Reste zu Gallenfarbstoff abgebaut. Wenn aber die Leberfunktion gestört ist, kommt es zu keinem vollständigen Abbau, und es bleiben größere Mengen als Porphyrine zurück.

Eppinger ist der Ansicht, daß neben der Leberfunktionsstörung noch die an der Blutmauserung beteiligten Organe eine Rolle spielen (Einzig).

Günther und Fischer glauben, daß das Porphyrin direkt aus den Gallenfarbstoffen selbst aufgebaut wird.

„Die ausnahmslose Anwesenheit des Protoporphyrins in den Blutkörperchen neben der des Koproporphyrins in Harn und Galle zwingt zu der Annahme, daß entweder im Organismus zwei Porphyrinquellen nebeneinander vorhanden sind, die in keinerlei direkter Beziehung zueinander stehen, oder aber, daß das Koproporphyrin der Galle und des Harnes aus dem Protoporphyrin der Blutkörperchen entsteht" (H. v. d. Bergh).

Ungewiß ist, wie es bei der akuten Porphyrie zum Ausbruch der akuten Anfälle kommt. Man könnte annehmen, daß es sich um eine toxische Wirkung der Porphyrine selbst handelt und daß es bei einer gewissen Anhäufung der Porphyrine im Organismus zum Anfall kommt (Eichler). Daß es sich wie z. B. bei der toxischen Porphyrie nach Sulfonal um eine exogene Vergiftung handelt, ist kaum anzunehmen. Es sind aber Fälle bekannt, bei denen durch Verabreichung von Sulfonal Anfälle auftraten.

Worauf die Wirkung der Porphyrine beruht, ist noch ungewiß. Reitlinger hat in seinen Versuchen die tonussteigernde Wirkung der Porphyrine auf den Darm festgestellt. Ob die Spasmen, die man bei der akuten Porphyrie beobachten kann, auf dieser Wirkung der Porphyrine beruhen, ist ungewiß (Kratzenstein). Nach Tannhauser werden diese Spasmen durch ein Toxin hervorgerufen. Nach Snapper „schädigt eine chronische Vergiftung zunächst die retroperitonealen Nervengeflechte und verursacht hierdurch Koliken und Phorphyrinurie. Nachher ergreift diese Vergiftung auch das übrige Nervensystem, und der Patient geht unter Erscheinungen der Polyneuritis zugrunde". Auch Eichler hält es für möglich, daß es auf dem Wege über das sympathische und parasympathische Nervensystem zu einer

Porphyrinvermehrung und zu intestinalen spastischen und nervösen Störungen kommt.

Spezieller Krankheitsbericht.

In der Medizinischen Universitätsklinik in Königsberg (Pr.) hatte ich Gelegenheit, einen Fall von akuter Porphyrie eingehend zu untersuchen.

Es handelt sich um die 33jährige Patientin K. V., geboren in Stallupönen Ostpr., Beruf: Schwester.

Familienanamnese: Ihr Vater ist gesund. Die Mutter hat einen Schlaganfall gehabt und ist rechtsseitig gelähmt gewesen. Sie ist an den Folgen des Schlaganfalls gestorben. Die Patientin hat außer einem gesunden Bruder keine weiteren Geschwister. Erbliche Krankheiten oder eine Erkrankung, wie sie bei ihr vorliegt, sind in der Aszendenz nicht bekannt. Auch in der Verwandtschaft sollen Fälle einer derartigen Erkrankung nicht vorgekommen sein.

Eigene Anamnese: Sie ist von Jugend auf immer schwächlich gewesen; als Kind Masern und Ziegenpeter gehabt. Nach der Schulentlassung war sie als Stenotypistin, dann bei der Post tätig. Seit 1927 verrichtet sie Schwesterndienst. Damals litt sie an einem kurzdauernden Magenkatarrh mit Erbrechen und Durchfällen, jedoch ohne wesentliche Schmerzen und Koliken. Nach ihrem Schwesternexamen 1931 war sie bis 1933 zur Pflege ihrer erkrankten Mutter zu Hause, seit der Zeit war sie als Sprechstundenhilfe tätig.

Vom 21. 1. 36 bis 25. 1. 36 Aufenthalt in hiesiger Klinik. Pat. klagte damals über starke Mattigkeit, Appetitlosigkeit und Erbrechen während der letzten 2 Monate. Es sei mehrfach Zucker festgestellt worden, die Untersuchung erfolgte einmal ärztlich, die übrigen Proben habe sie selbst angestellt. Stuhlgang sei sehr unregelmäßig, träge; beim Urinlassen keine Beschwerden, aber der Urin soll in der letzten Zeit auffallend dunkel ausgesehen haben.

Während der 4tägigen Beobachtung vom 21. 1. 36 bis 25. 1. 36 war das Körpergewicht 51,4 kg bei einer Größe von 1,59 m. Die Allgemeinuntersuchung ergibt mit Ausnahme des asthenischen Habitus, keinen wesentlichen Befund: keine nachweisbaren Hautveränderungen, kein abweichender hämatologischer Befund, keine Stoffwechselstörungen, insbesondere keine manifesten Störungen im Kohlehydrathaushalt. Die Zuckerbelastung ergibt mit einem Höchstanstieg von 269 mg % nach 50 g Traubenzucker zwar etwas vermehrten Anstieg, der Ausgangswert ist jedoch nach $2^1/_2$ Stunden erreicht bzw. unterschritten. Dabei allerdings 3,9 % Harnzucker. Abnorme Verfärbung des Urins fehlt. Die Berücksichtigung des Kohlehydrathaushaltes in der Klinik und der vorausgegangenen Zuckerbefunde im Urin

ließ höchstens die Möglichkeit eines latenten Diabetes zu, mit welcher Diagnose die Patientin entlassen wurde.

Vom 30. 6.—10. 8. 36 war die Pat. zur Kur in Bad Hersfeld, angeblich wegen Störung der Leberfunktion, Harnzuckerausscheidung und leichter Anämie bei allgemeiner Erschöpfung. Sie nahm an Gewicht zu und fühlte sich kräftiger. Seit September 1936 arbeitete sie dann in der Landesfrauenklinik Insterburg. In den nächsten Monaten ging ihr Körpergewicht wieder zurück, sie fühlte sich schwächer als je zuvor. Ende November 1936 wurde sie von einem Arzt darauf aufmerksam gemacht, daß ihr Urin dunkel verfärbt sei, was jedoch nicht weiter bewertet wurde. Etwa Mitte Dezember 1936 traten heftige kolikartige Schmerzen im Oberbauch und Verstopfung ein, sodaß sie ihren Dienst, den sie in den vorausgehenden Wochen nur noch mit Mühe hatte versehen können, aufgeben mußte.

Während der anschließenden klinischen Behandlung in der Landesfrauenklinik Insterburg wurden die Leibschmerzen immer heftiger, sodaß sie täglich Morphin bis 0,04 haben mußte. Stuhl war nur durch stärkere Abführmittel zu erzielen. Am 28. 12. 36 wurde sie dem Ostmarkenkrankenhaus Königsberg überwiesen. Die Leibschmerzen traten seltener auf, die Verstopfung blieb. Etwa Ende Januar verspürte sie eine Schwäche der Beinmuskulatur, bald darauf auch der Hand- und Unterarmmuskulatur. Mitte Februar 1937 wurde sie der Medizinischen Universitätsklinik in Königsberg (Pr) überwiesen. Das Körpergewicht war während der Erkrankung von 55 kg auf 40 kg zurückgegangen. Der Urin hatte während der ganzen Zeit eine wechselnd dunkle Farbe gehabt.

Befund: am 15. 2. 37:

Das *Körpergewicht* mit 40,4 kg vom 15. 2. 37 hat gegenüber dem vom 22. 1. 36 um 10,6 kg abgenommen.

Haut: etwas trocken von bräunlich blasser Farbe, Unterhautfettgewebe fehlt. Schleimhäute mäßig durchblutet. Auffallend ist die starke Behaarung und die zweifellos vermehrte Pigmentierung am ganzen Körper. Keine Exantheme.

Kopf: Schädeldecke, Nervenaustrittsstellen nicht klopf- und druckempfindlich. Nase gut luftdurchgängig. Ohren o. B. Augen haloniert, leichter Exophthalmus. Bewegung der Bulbi frei. Pupillen gleich weit, gerundet, gute Reaktion auf L und C. Gebiß leidlich erhalten. Zunge feucht, glatt, leicht belegt. Feine muskuläre Zuckungen. Tonsillen o. B. Rachenschleimhaut ungereizt.

Hals: Keine Drüsen, keine Struma.

Brustkorb: Schmaler symmetrischer Brustkorb mit gleichseitiger Atmung, spitzem, epigastrischem Winkel, schlaffen Brüsten. Ueberall voller Klopfschall. Grenzen vorne re 5. JKR, hinten 11. BWD. Vesiculäratmen.

Herz: Grenzen r. rechter Sternalrand, l. innerhalb der MCL, Töne rein. Aktion regelmäßig.

Leib: stark ausgebildeter Kahnbauch, Bauchdecken dünn, schlaff. Wirbelsäule und Aorta abdominalis durchtastbar. Milz und Leber nicht vergrößert.

Knöchernes Skelett: o. B. Gelenke frei. Keine Schwellungen.

Nervensystem: Haltung beider Unterarme und Hände in Stellung einer Radialislähmung. Strecken und Beugen der Finger in den Grund- wie in den Mittelgelenken nicht möglich. Abduzieren des Daumens nicht möglich. Dorsalflexion und Volarflexion im Carpalgelenk etwas eingeschränkt. Spreizbewegung nicht möglich. Die Muskulatur der Unterschenkel ist sehr druck- und schmerzhaft. PSR und ASR schwach auslösbar. Babinski —. Psyche: ängstlich, schnell erregbar und leicht gekränkt, sonst zuvorkommend und bescheiden. Meist depressive Stimmungslage.

WaR —. SR 8/17/146. RR 120/80.

Blutbild:	Erythrozyten	4 930 000
	Hämoglobin	83
	Leukozyten	7 550

stabk. Neutroph. 1, segmentkern. Neutroph. 44, eosinoph. L. 12, basoph. L. 1, Monozyten 10, Lymphozyten 32.

Blutzucker: nüchtern 92 mg %, Rest-N: 38 mg %.

Blut-Bilirubin: direkt negativ; indirekt unter 0,5 mg %.

Blut: Ca = 13,2 mg, NaCl = 625 mg.

Stuhl: braun, durchfällig. Sudan o. B. Fettsäure o. B. Mäßig gut verdaute Pflanzenreste, sehr vereinzelt gut angedaute Muskelfasern. Sublimatprobe: pos. Wurmeier nach Telemann: neg. Benz: Spur. Guajac: —.

Urin: rotbraun, undurchsichtig, dicker Satz, stark sauer. Sedimente: Ziegelmehl, vereinzelte Leukozyten, Epithelien, Harnsäurekristalle. Zucker: —. Eiweiß: —. Bilirubin: —.

15. 2. 37: Pat. ist unruhig, klagt über heftige Leibschmerzen in der Nacht. Sie wird gefüttert, da die eingeschränkte Motilität der Arme sie an der eigenen Nahrungszufuhr hindert. Appetit gering. — Diät fleischfrei.

Temp. 37,4. Puls 100.

16. 2. 37: Geringe Leibschmerzen. Pat. erhält zur Nacht laufend Sedativa und leichte Schlafmittel. Bisher kein Stuhl. Diät: flüssig, breiig, fleischfrei.

Thorax: Herz und Lungen o. B. Zwerchfell leidlich verschieblich, normal gewölbt.

19. 2. 37: Pat. ist beschwerdefrei. Ellenbogengelenk bei Streckung schmerzfrei. Ordo: Pepsinwein mit Salzsäure.

Die Blutzuckerbelastung mit 50 gr Traubenzucker ergab nüchtern 90

mg %, nach 40 Minuten 228 mg %, nach 90 Min. 199 mg %, nach 150 Min. 143 mg % und nach 180 Min. 120 mg % Blutzucker.

22. 2. 37: Pat. ist beschwerdefrei, macht einen frischen Eindruck. Stuhl verhalten, erst nach Glycerinspritze. Urin dunkelbraun bis schwarz, sauer. Sediment: massenhaft bewegliche Stäbchenbakterien, vermehrte Leukozyten. Zucker: neg. Urobilin: spektr. +. Urobilinogen: + +. Ordo: neben den bisherigen Fermentpräparaten und appetitanregenden Mitteln, regelmäßige Verabfolgung von Cortin zweimal 5 ccm. Diät fleischfrei. — Porphyrinstreifen in grün-blau. (Urin.)

27. 2. 37: Grundumsatz: + 10,5 %. Urin: Z. + Nyl.

Schädel Sella: o. B. Starke Hyperostose und Osteoporose des Schädeldachs mit herabgesetztem Kalkgehalt und sehr lockerer Struktur. Im Bereich der mittleren Schädelgruben zwei Kalkflecken. Die Sagittalaufnahme ergibt, daß die beiden Kalkflecken etwa in der Medianlinie gelegen sind, also dem Plexus chorioidei nicht entsprechen können.

2. 3. 37: Allgemeinbefinden relativ gut. Weiterhin Stuhlverhaltung, daher Darmspülung, Einläufe.

Blutbefund: Erythroz. 4 720 000. Hb. 79, Leukoz. 5 050, Stabkern. Neutroph. 5, Segmentkern. Neutroph. 43, Eosinoph. L. 8, Basoph. L. 3, Monozyt. 10, Lymphoz. 32.

5. 3. 37: *Magen:* Glatte Oesophaguspassage. Sehr zartes Magenrelief. Schlanker Angelhakenmagen mit glatten Konturen. Auffüllung wegen Brechreiz nicht möglich. Bulbus daher nicht sicher zu beurteilen. Die Uebersichtsaufnahmen des Magens ergeben einen glatt begrenzten, schlanken, tiefstehenden Langmagen, welcher im Bereich des Corpus und Antrum völlig normale Schleimhautfalten aufweist. Magen o. B. Duodenum war bei der Aufnahme nicht sicher zu beurteilen. Nach 24 Stunden teilweise Dickdarmfüllung. Am Dickdarm, soweit zu beurteilen, keine krankhaften Veränderungen.

10. 3. 37: 62 % Vitalgranul. Stuhl: Benz. —. Resistenz der roten Blutkörperchen normal: beginnende Hämolyse bei 0,45 % NaCl, komplette bei 0,30 %. Zucker: +. Eiweiß: —. Urobilin: —. Urobilinogen: +.

12. 3. 37: Blutbefund: Erythroz. 4 140 000. Hb: 76. Leukoz. 4 900. Stabker-Neutroph. 3, Segmentkern. Neutr. 51, Eosinoph. L. 5, Basophile —. Monozyt. 12. Lymphozyt. 29.

14. 3. 37: Pat. erhält zur bisherigen Diät Fleischzulagen, Kalb, Geflügel. Seit 2 Tagen Massage der Armmuskulatur. Sie fühlt sich kräftiger. Urin ist manchmal etwas heller, dunkelt aber immer stark nach.

20. 3. 37: Diazo neg. Cortin wird abgesetzt. Die ursprüngliche, etwas dunkle Verfärbung der Haut hat sich fast verloren. Die Hautfarbe entspricht nunmehr etwa dem braunen Typ der Pat.

22. 3. 37: Pat. steht auf. Ordo: 4 ccm Campolon täglich.

25. 3.37: Das Aufstehen bekommt Pat. gut, sie fühlt sich noch schwach, kann nur gestützt gehen und sitzt für kurze Zeit im Sessel. Der Urin ist noch immer ganz dunkel.

1. 4. 37: Pat. kann schon allein bis zum Sessel gehen. Campolon wird abgesetzt.

Blutbefund: Erythroz. 4 460 000. Hb: 80. Leukozyt. 9 800 Stabkern. Neutroph. 11. Segmentkern. Neutr. 41. Eosinophil. L. 4. Basoph. —. Monozyten 8. Lymphoz. 36.

2. 4. 37: Es wird die elektrische Erregbarkeit der Armmuskeln geprüft. Die vom Nervus radialis innervierten Muskeln sind faradisch unerregbar, galvanisch nur bei hohen Stromstärken erregbar.

5. 4. 37: Pat. geht schon auf dem Flur umher. Sie erhält täglich 2 ccm Betaxin und wird täglich galvanisiert (Arme).

12. 4. 37: Pat. fühlt sich täglich kräftiger. Betaxin nur noch 1 ccm täglich. Alle übrigen Mittel sind ebenfalls abgesetzt.

27. 4. 37: Pat. geht bei schönem Wetter in den Garten. Sie klagt gelegentlich über Kopfschmerzen. Puls und Temp. normal. Fichtennadelbäder.

7. 5. 37: Pat. erhält jeden zweiten Tag Vierzellenbäder. Gewicht gebessert, Anstieg von 40,4 auf 42,7 kg.

20. 5. 37: Pat. fühlt sich wohl, ist fast den ganzen Tag auf. Gewicht weiterhin zugenommen.

Blutbild: Erytrozyten 4 690 000. Hb: 89. Leukoz. 5 100. Stabk. Neutroph. 7. Segmentkern. Neutroph. 46. Eosinophile L. 5. Basoph. L. — Monozyt. 4. Lymphozyten 38.

25. 5. 37: Status idem. Der Urin ist jetzt heller, dunkelt beim Stehen noch nach. Pat. erhält jetzt statt der Vierzellenbäder Stangerbäder. Pat. erhält eine Lederhülse mit Fingerzügen für die rechte Hand. (Radialisschiene).

2. 6. 37: Pat. klagte in den letzten Tagen wieder öfter über Kopfschmerzen. Betaxin wird nach ca. 8wöchiger Medikation abgesetzt.

4. 6. 37: Pat. klagt über ein unbehagliches Gefühl im Leib, nachdem am Tage vorher wieder Kopfschmerzen aufgetreten waren. Temp. 37, 5. Der Urin ist wieder ganz dunkel.

6. 6. 37: In der vergangenen Nacht hatte Pat. heftige, kolikartige Leibschmerzen. Auch heute am Tage mehrere Schmerzanfälle. Ordo: Bellafolin 3 mal 1 Supp., Atropin ½ mg, 1 Pantopon Supp., Heizkissen. Temp. 37.

7. 6. 37: Pat. klagt heute wieder über die starken kolikartigen Leibschmerzen. Temp. 37,3. Puls 120. RR 155/90.

Röntgenstatus: Breidurchgang durch die Speiseröhre erfolgt etwas langsam wegen etwas verzögerter Entfaltung. Zeitweise erkennt man an der Speiseröhre kleine rundliche Einziehungen. Magen zeigt normale Schleimhautfalten, tiefstehende Langform mit glatten Konturen, etwas herabgesetztem

Tonus und normale Peristaltik. Ausschüttung setzt bald ein. Pylorus und Bulbus o. B. Das obere Duodenum ist sehr weit, bleibt sehr lange gefüllt. Dünndarmschlingen füllen sich langsam und zeigen ein unregelmäßiges, teils erweitertes, teils verengtes Lumen bei normaler Schleimhautfaltung. Magenbreipassage: stark verlangsamte Entleerung des Magens und Dünndarms ohne Stenose.

Nachuntersuchung nach 1, 3 und 4 Stunden ergeben immer noch einen großen Teil des Breies im Magen und eine Füllung nur der oberen Dünndarmschlingen. Nach 8 Stunden: noch kleine Breireste im unteren Magenpol und Füllung einzelner oberer und mittlerer Dünndarmschlingen. Hauptmenge des Breies im unteren Ileum. Uebertritt in den Dickdarm ist noch nicht erfolgt.

Nach 24 Stunden: Brei im Colon aszendens. Noch keine Füllung des übrigen Dickdarms.

8. 6. 37: Pat. erhält ab heute wieder 2 ccm Betaxin. Die Schmerzen haben etwas nachgelassen. Stangerbäder und Massage sind vorläufig abgesetzt.

Blutbild: Erythrozyt. 4 675 000. Hb: 89. Leukoz. 8 200. Stabkern. Neutroph. 9. Segmentkern. Neutr. 61. Eosinoph. L. —. Basoph. L. 2. Monozyt. 7. Lymphoz. 20. Jugendlich Neutroph. 1.

10. 6. 37: Pat. hat seit 4 Tagen keinen Stuhl. Die Schmerzen sind seit gestern nicht mehr aufgetreten. Bellafolin wird abgesetzt. Temp. in den letzten Tagen etwas erhöht.

11. 6. 37: Temp. normal. Puls beschleunigt. Ordo: As-Hepatrat 3 mal 1 Eßlöffel tägl. Es wird wieder mit Stangerbädern und Massagen begonnen.

14. 6. 37. Pat fühlt sich noch etwas schwach. Schmerzen sind nicht mehr aufgetreten. Urin immer noch ganz dunkel. Temp. und Puls normal, Gewichtsverlust 0,6 kg.

18. 6. 37: Pat. klagt seit gestern wieder über Kopfschmerzen. Anstelle von Betaxin 10 mg Batabion tägl.

21. 6. 37: Pat. hat keine Beschwerden. Gewichtszunahme 2,4 kg.

22. 6. 37: Pat. gibt an, daß sie nach As-Hepatrat Uebelkeit verspüre und Aufstoßen habe, das Mittel wird daher abgesetzt.

28. 6. 37: Urin ist wieder etwas heller, dunkelt aber noch nach.

5. 7. 37: Pat. klagt immer wieder über Kopfschmerzen. Urin ist immer stark dunkel und dunkelt beim Stehen noch weiter nach. Die Funktion der Radialismuskulatur hat sich weitgehend gebessert.

14. 7. 37: Urin wird etwas heller gelassen, dunkelt aber immer noch nach. Befinden gut. Puls und Temp. normal. Gewicht auf 43,4 kg angestiegen.

19. 7. 37: Pat. erhält nur jeden 2. Tag Betabion. Befinden unverändert. RR 110/65.

23. 7. 37: Pat. klagt über ein Druckgefühl in den Ohren, über schlechtes Hören. In der Ohrenklinik wird ein Cerumen obturans entfernt.

24. 7. 37: Gewicht: 45,3 kg. Pat. wird heute weitgehend gebessert nach Hause entlassen.

Nach der Entlassung aus der Klinik im Juli 1937 hat sich bisher wenig an dem Zustand der Patientin geändert. Sie wurde auch weiterhin mit Vitamin-B-Präparaten und Elektrisieren behandelt. Die Kraft der Unterarme besserte sich, das Körpergewicht stieg bis Anfang Oktober auf 55.5 kg an. Mitte Oktober wurde die Vitaminbehandlung abgesetzt. Etwa am 20. 10. 37 traten wiederum Appetitlosigkeit und Schmerzen im Oberbauch ein, ebenso Erbrechen. Der Urin war wieder dunkler, das Körpergewicht sank. Die Erscheinungen ließen nach einer Woche wieder nach.

Im November 1937 wurde die Pat. wieder in der Klinik untersucht. Sie klagte über Schlaflosigkeit, Appetitlosigkeit und zeitweise Schmerzen im Oberbauch, die plötzlich einsetzten und etwa 5 Minuten anhielten. Die Schwäche der Muskulatur und der Finger war noch nicht behoben, auch in den Beinen zeigte sich eine gewisse Schwäche. Das Körpergewicht war wieder auf 51,6 kg zurückgegangen. Sonst war der Zustand im wesentlichen unverändert und hat sich auch in der folgenden Zeit nicht geändert.

Besprechung:

Die Pat. stammt aus einer gesunden Familie, die keine Erkrankung, wie sie hier vorliegt, zeigt. In der Kindheit ist sie selbst von wesentlichen Erkrankungen verschont geblieben. Körperlich ist sie nie sehr kräftig gewesen, doch so leistungsfähig, daß sie den Schwesternberuf ausüben konnte.

Erst nach Erreichung des 32. Lebensjahres traten zunächst unbestimmte allgemeine Krankheitserscheinungen auf, unter denen höchstens die Angaben über gelegentliche Verfärbung des Urins und das Auftreten von krampfartigen Leibschmerzen auf das spätere Krankheitsbild hätten hinweisen können. Eine Erkennung des damaligen Krankheitsgeschehens war eigentlich mangels jeglicher objektiver Unterlagen noch nicht möglich.

Beim zweiten Klinikaufenthalt im Februar 1937, also innerhalb Jahresfrist, hatte sich das Krankheitsbild zu seiner vollen Ausprägung entwickelt. Damit fällt der Krankheits-

beginn annähernd in das Lebensalter, das in der Literatur als Zeitpunkt der maximalen Morbidität angegeben ist.

Außer einer etwas vermehrten Pigmentierung bestehen keine weiteren Hautveränderungen, insbesondern keine Lichtüberempfindlichkeit. Dieses ist ein deutliches Zeichen, daß es sich hier nicht um eine kongenitale oder toxische Porphyrie handelt, die alle durch Lichtempfindlichkeit der Haut charakterisiert sind, sondern um die sogenannte akute Porphyrie.

Der Ernährungszustand der Patientin ist stark reduziert. Das Krankheitsbild erscheint im wesentlichen gekennzeichnet durch die abdominellen Erscheinungen einerseits (kolikartige Leibschmerzen, Obstipation) und die neurologischen andererseits (Radialislähmung), Druckempfindlichkeit der Muskulatur der Unterschenkel. Vor allem tritt die starke Verfärbung des Urins in den Vordergrund, in dem bei spektroskopischer Untersuchung Porphyrin nachgewiesen werden kann.

Die abdominellen Erscheinungen treten während des Aufenthaltes in der Klinik mehrfach krisenartig in den Vordergrund und beherrschen das Krankheitsbild vollkommen. Die objektiven Unterlagen dafür können während der Anfälle durch das Ergebnis der Röntgenuntersuchung gesichert werden (erweitertes Duodenum, teils erweitertes, teils verengtes Lumen der Dünndarmschlingen, stark verlangsamte Entleerung des Magens und des Dünndarms). Diese Feststellungen sind umso eindrucksvoller, als bei der anfänglichen Röntgenkontrolle des Magens und Darms pathologische Veränderungen fehlten.

Parallel diesem krisenhaften Anwachsen der abdominellen Erscheinungen geht stets ein verstärktes Hervortreten der dunklen Färbung des Urins einher, der sich mit dem Abklingen dieser Beschwerden wieder aufhellt und im Intervall nur noch wenig verfärbt ist oder sogar normale Beschaffenheit annähernd erlangt. An sonstigen abnormen Beimengungen weist der Urin 2 mal Zucker, öfters Urobilin und stets Urobilinogen auf. Nach B o a s ist der erhöhte Urobilingehalt

verdächtig auf gesteigerte Porphyrinbildung. Eine eingehende Prüfung des Kohlehydrathaushaltes zeigt in der Phase des ausgeprägten Krankheitsbildes einen abnormen Verlauf der Zuckerbelastungsprobe — hoher Anstiegswert 228 mg% — verzögerte Senkung zur Norm, die in $2^1/_2$ Stunden nicht erreicht ist (120 mg%). Diesem Ergebnis steht der kaum beeinträchtigte Belastungsverlauf der ersten Untersuchung zur Zeit der diffusen Allgemeinbeschwerden vor einem Jahr gegenüber. Es ist also mittlerweile auch zu dem Auftreten einer leichten Störung im Kohlehydrathaushalt gekommen. Auch der meist positive Urobilin- und Urobilinogengehalt hat sich erst mit der Manifestierung des eigentlichen Krankheitsbildes eingestellt und weist auf eine Schädigung der Leber hin, die jedoch keine Erhöhung des Blutbilirubinspiegels erkennen läßt.

Eine Steigerung der gesamten oxydativen Stoffwechselumsätze liegt nicht vor, wie der normale Grundumsatzwert von + 10,5% erkennen läßt. Der erhebliche Rückgang des Ernährungszustandes wird also im wesentlichen auf die starke Appetitlosigkeit und auf resorptive Störungen im Magen- und Darmtraktus zurückzuführen sein.

Das Blutbild bietet eigentlich wenig Besonderheiten. Das rote Blutbild weist keine nennenswerten Veränderungen auf. Die Zahl der Erythrozyten ist normal und hält sich in der Folgezeit in gleicher Höhe. Die Hämoglobinwerte schwanken zwischen 75 und 89. Der Färbeindex ist kleiner als 1. Doch findet sich keine Uebereinstimmung mit den Beobachtungen Günthers, der, wie bereits erwähnt, die niedrigsten Zahlen der Erythrozyten und des Hämoglobins während der Anfälle beobachtete. Bei der Patientin sind sogar während der Anfälle Höchstwerte von 4 675 000 zu verzeichnen. Die Resistenz der Erythrozyten ist normal (beginnende Hämolyse bei 0,45% NaCl, vollkommene bei 0,30%), nach Angabe von Günther dagegen erniedrigt. Der relativen Konstanz der hämatologischen Werte entspricht das Fehlen einer Senkungsbeschleunigung. Die Zahlen liegen sowohl bei der Aufnahme mit 6/17/46

als bei der Nachuntersuchung mit 1/17/77 im Bereich der Norm.

Das weiße Blutbild weist gelegentlich leukopenische Tendenz auf, die bis zu Werten von 4 900 geht, während in der Literatur eine Leukozytose erwähnt wird. Während des Anfalls Anfang Juni werden 8 200 Leukozyten gezählt, wobei einzelne Jugendliche auffielen. Die Zahl der Lymphozyten ist mit ihrem vorübergehenden Höchstwert von 38 % etwas erhöht, nur während der Zeit des Anfalls findet man den Wert von 20 %, sonst meist im Durchschnitt 30 %. Bei der Nachuntersuchung am 8. 11. 37 indes wieder 46 %. Auch die segmentkernigen Leukozyten unterliegen Schwankungen. Die verminderten Werte sind vorherrschend; man hat Tiefstwerte von 41 % am 30. 3. 37 gefunden. Der höchste Wert ist 61 %. Dieser Wert, den man als normal ansehen kann, ist wiederum während des Anfalls gefunden. Die Eosinophilen sind anfänglich auf 12, später 5—8 % deutlich erhöht, nur im Anfall fehlen sie gänzlich. Mit zunehmender Besserung allmählicher Ausgleich der Eosinophilen, die bei der Nachuntersuchung nur noch 1 % betragen. Die Basophilen sind teils erhöht, teils fehlen sie, ihr geringfügiges Erscheinen ist jedenfalls unwesentlich. Die Monozyten sind im ersten Monat der Beobachtung erhöht. Ab 25. 3. 37 findet man Normalwerte von 4—8 %, bei der Nachuntersuchung nur 3 %.

Aus dem Blutchemismus wäre noch hervorzuheben, daß der Blutkalkspiegel (13,2 mg) etwas erhöht ist, während der NaCl-Gehalt (625 mg) und der Reststickstoff (38 mg %) der Norm entsprechend sind. Demgegenüber werden in der Literatur meist erhöhte Reststickstoffwerte angegeben. Die Fermentbestimmung im Serum ergab eine blutfremde Atoxylresistente Lipase. Die Diastasebestimmung zeigte im Serum sowie im Urin normale Werte.

Auf neurologischem Gebiete fallen die deutlich ausgeprägten Paresen der Oberarme auf, die bis zu faradischer Unerregbarkeit und galvanischer Ansprechbarkeit nur auf höchste Stromstärken führen. Im Bereich der übrigen Körperzonen

sind neurologische Veränderungen nicht nachweisbar. Dieser neurologische Befund stimmt mit den Angaben von Bachlechner und Schulte voll überein. Von Veränderungen von dem Ausmaße einer Landry'schen Paralyse, die so häufig in der Literatur genannt wird, ist Patientin also in vorliegendem Falle weit entfernt.

Im psychischen Verhalten dokumentieren sich auch hier vielfach die im Krankheitsbild geltend gemachten Veränderungen: sensitives, zu depressiven Schwankungen neigendes Wesen. Steigerung nach Art einer Intoxikationspsychose, wie sie in der Literatur, insbesondere von Waldenström, mehrfach erwähnt werden, konnten bei der Patientin nicht gefunden werden.

Endlich wären noch kurz die cardio-vaskulären Symptome zu erwähnen, die bei der Patientin allerdings nur wenig ausgeprägt waren und sich in erster Linie in dem Verhalten des Blutdrucks äußerten. Der Blutdruck zeigt in der ersten Zeit einen zwischen 110 und 120 mm Hg liegenden systolischen Druck, bei 70 bis 80 mm Hg diastolischem Druck. Die Werte sind also konstant etwas erniedrigt. Demgegenüber fällt die Steigerung während des Anfalls umso deutlicher auf. Es wird der Höchstwert 155/90 gemessen, und auch in den folgenden Tagen liegt der systolische Druck um 130 mm Hg, um sich dann wieder auf Werte von 110 mm Hg und darunter zu senken. Nachuntersuchungswert 125/65, d. h. wieder etwas angestiegen. Ferner zu erwähnen ist eine etwas labile Herzaktion, die zu Frequenzsteigerung vor allem im Anfall führt. Unter den cario-vaskulären Symptomen wären endlich zu erwähnen die immer wiederkehrenden Klagen über Kopfschmerzen, die allerdings keinen ausgesprochenen Migränecharakter trugen.

Der Verlauf des Krankheitsbildes der akuten Porphyrie im vorliegenden Falle erscheint insofern charakteristisch, als das Krankheitsbild die Neigung zu Remissionen deutlich erkennen läßt. Trotz der schweren Beeinträchtigung während der Anfälle kommt es zu Zeiten, die sich subjektiv in einem

zunehmenden Wohlbefinden, objektiv im Wiederanstieg des Körpergewichtes, in weitgehender Rückbildung der Lähmungserscheinungen und der Magen-Darmsymptome und in der Urinbeschaffenheit kennzeichnen. Es treten Perioden weitgehenden Wohlbefindens auf, in denen objektive Krankheitssyptome kaum nachweisbar sind. Dennoch stellen sich hin und wieder Krankheitszeichen ein, besonders Schmerzen im Oberbauch, Erbrechen, Appetitlosigkeit und dunkler Urin, sodaß die Perioden der Besserung über die endgültige Prognose nicht werden hinwegtäuschen dürfen. Es werden daher auch therapeutische Maßnahmen, die sich während der Behandlungszeit als wirksam zu erweisen schienen (Vitamin C. und Leberpräparate, Cortin, Betaxin, diätetische Maßnahmen) stets mit einer gewissen Reserve zu bewerten sein, eingedenk dessen, daß eine eigentliche kausale Therapie letzten Endes unbekannt ist und wohl auch bleiben wird, solange die Pathogenese des Krankheitsbildes unbekannt ist.

Zusammenfassung.

Nach Erörterung der vorliegenden Literatur über Wesen, Entstehungsart und Verlauf der Hämatoporphyrie, insbesondere des Krankheitsbildes der sogenannten akuten Porphyrie, wird ein über einen längeren Zeitabschnitt beobachteter Krankheitsverlauf beschrieben, der in der Vereinigung von Magen-Darmsymptomen mit neurologischen Veränderungen als typisches Beispiel für die letztgenannte Krankheitsgruppe der Porphyrien gelten kann. Auf die Besonderheiten des Verlaufes, insbesondere die Steigerung im akuten Anfall und die Neigung zu Remissionen wird hingewiesen und die Einzelbefunde den bisherigen Literaturangaben gegenübergestellt.

Zum Schluß meiner Ausführungen möchte ich Herrn Dozent Dr. Weicker für das freundliche Interesse, das er meiner Arbeit entgegenbrachte, besonders danken.

Schrifttum.

Althausen, T. L.: Zur Frage der Leberschädigung bei der akuten Porphyrie. Klin. Wochenschr. 1931. I. 1016.

Assmann, H.: Die klinische Röntgendiagnostik der inneren Medizin. Verlag Vogel-Leipzig. 1929. 697.

Becker, S.: Fall von akuter, genuiner Porphyrie mit akromegaloiden Symptomen. Med. Klin. 1931. I. 54.

Bejul und Gelman: Akute essentielle Hämatoporphyrie. Münch. Med. Wschr. 1929. I. 745.

Borst, M.: Morphologie der Porphyrine. Die Naturwissenschaften. 1930. 1038.

Borst und Königsdörfer: Untersuchungen über Porphyrie. Leipzig 1929.

Bostroem, A.: Ueber toxisch bedingte aufsteigende Lähmung mit Hämatoporphyrie. Z. Neur. u. Psych. 56, 1920. 181.

Carrié und Herold: Porphyrinausscheidung in der normalen und pathologischen Schwangerschaft. Klin. Wschr. 1935. I. 196.

Duesberg, R.: Toxische Porphyrie. Münch. Med. Wschr. 1932. II. 1821.

Ehrenberg, L.: Zur Kasuistik der mit Landry'scher Lähmung einhergehender Porphyrinurie. Klin. Wschr. 1923. II. 1508.

Eichler, P.: Zur Kenntnis der akuten genuinen Hämatoporphyrie. Z. ges. Neur. u. Psych. 141. 1932. 363.

Einzig: Beitrag zur Kenntnis der Uroporphyrie. Z. urolog. Chir. 22. 1927. 155.

Fischer, H.: Hämin, Bilirubin und Porphyrine. Die Naturwissenschaften. 1930. 1026.

Fischer, H., Schneller, K.: Zur Kenntnis der natürlichen Porphyrie. H—S 134. 1924. 252.

Gottron, H., Ellinger, F.: Klinische und experimentelle Befunde bei der Porphyrie. Arch. f. Dermatologie. 167. 1933. 325.

Günther, H.: Die Hämatoporphyrie. Deutsches Arch. klin. Med. 105. 1912. 89.

Günther, H.: Ueber die akute Hämatoporphyrie. Dtsch. Arch. klin. Med. 134, 1920. 257.

Hyjmans v. d. Bergh: Porphyrinämie ohne Porphyrinurie. Klin. Wschr. 1933. I. 586.

Hyjmans v. d. Bergh, Müller: Das Porphyrin in Blut und Galle. Klin. Wschr. 1932. II. 1534.
Hoerburger, W., Fink, H.: Ueber die Porphyrine bei klinischer Porphyrie. H—S 236. 1935. 136.
Hoesch, K., Carrié, C.: Beobachtungen bei der Porphyrie. Z. klin. Med. 129. 1935. 214.
Holland: Fall von Porphyrie. Klin. Wschr. 1932. I. 661.
Kämmerer, H.: Ueber klinische Bedeutung der Porphyrine. Klin. Wschr. 1930. II. 1658.
Klingner: Akute Porphyrie. Klin. Wschr. 1934. II. 1771.
Kratzenstein, E.: Fall von akuter Porphyrie. Klin. Wschr. 1934. II. 1651.
Kuntzen und Becker: Dt. Zeitschrift f. Chirurgie. 1927. 206. 332.
Lehmann und Zinn: Ueber einen neuen pathologischen Harnstoff. Berl. Klin. Wschr. 1910. II. 2244.
Löffler, W.: Porphyrine im Harn und Kot bei akuter Porphyrie. Bioch. Z. 98. 1919. 105.
Micheli und Dominici: Zwei Fälle familiärer Porphyrie. Dt. Arch. Klin. Med. 171. 1931. 154.
Müller, A. H.: Porphyria congenita. Z. f. klin. Med. 127. 1935. 472.
Snapper: Porphyrien mit und ohne Koliken. Dt. med. Wschr. 1922. I. 619.
Thiel, W. Qualitative und quantitative Bestimmung des Uroporphyrins. Klin. Wschr. 1934. I. 700.
Thiele, R.: Ein Fall von akuter Hämatoporphyrie. Mschr. Psych. u. Neur. 55. 1923. 337.
Vannotti, A.: Zwei seltene Fälle von Porphyrie. Zeitschr. f. d. ges. experimentelle Medizin. 97. 1936. 377.
Waldenström, J.: Studien über Porphyrie. Acta Medica Scandinavica
Waldenström, J. Untersuchungen über Harnstoffe, hauptsächlich Porphyrine. Dt. Arch. klin. Med. 178. 1935. 38.
Waldenström, J., Fink, H., Hoerburger, W.: Ueber ein neues bei der akuten Porphyrie regelmäßig vorkommendes Uroporphyrin. H—S 233. 1935. 1.
Weiß, H.: Zur Kenntnis der Porphyrinkrankheiten. Dt Arch. klin. Med. 149. 1925. 255.

Lebenslauf.

Am 3. April 1913 wurde ich als Tochter des Justizoberinspektors Alfred Buchholz und dessen Ehefrau Helene geb. Böttcher in Bischofsstein, Kreis Rösel, geboren. Nach Besuch des Lyzeums in Lötzen und des Oberlyzeums in Braunsberg bestand ich daselbst Ostern 1933 die Reifeprüfung. Im Sommerhalbjahr 1933 war ich im freiwilligen Arbeitsdienst in Romitten, Kreis Pr. Eylau. Im Frühjahr 1934 begann ich mit dem Studium der Zahnmedizin an der Albertus-Universität in Königsberg (Pr.), wo ich November 1937 das zahnärztliche Staatsexamen bestanden habe.